

SCHWANNOME DU NERF FACIAL INTRAPAROTIDIEN : À PROPOS D'UN CAS

R. MOATEMRI, N. LAHOUEL, N. FARHAT, U. FARUKH, M. OMEZZINE, S. AYACHI, A. SLAMA,
B. SRIHA*, H. KHOCHALI

SERVICE DE CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE. HÔPITAL SAHLOUL. SOUSSE
*SERVICE D'ANATOMOPATHOLOGIE. HÔPITAL FARHAT HACHED. SOUSSE.

RESUME

Le schwannome est une tumeur nerveuse bénigne rare. Sa localisation intraparotidienne est exceptionnelle. Il se caractérise par sa latence clinique et son diagnostic difficile et tardif.

Nous rapportons une observation d'un schwannome intraparotidien, chez un homme de 46 ans, qui s'est présenté cliniquement et radiologiquement comme un adénome pléomorphe.

La tumeur s'est développée sur un rameau de la branche cervicofaciale du nerf facial gauche sans déficit nerveux. Une parotidectomie exofaciale avec dissection du nerf facial a permis l'exérèse d'une tumeur bifocale.

Les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de cette tumeur sont discutées.

MOTS CLÉS : Schwannome, parotide, nerf facial

SUMMARY

Schwannomas are rare benign nervous tumours. Intraparotid localisation is extremely rare. They are characterised by their silent evolution and their difficult and late diagnostic.

We report a case of an intraparotid schwannoma of a 46 old man, miming a pleomorphic adenoma at clinic examination and radiology.

The tumour developed on a branch of the cervicofacial left facial nerve without nervous defect. Exofacial parotidectomy with dissection of facial nerve allowed the excision of a bifocal tumour.

This case let us deal with difficulties of diagnostic and treatment of this kind of tumours.

KEY WORDS : Schwannomas, parotid gland, facial nerve

INTRODUCTION

Le schwannome est une tumeur bénigne rare qui prend naissance à partir des cellules de Schwann, de la gaine nerveuse des nerfs myélinisés.

Sa localisation au niveau de la région céphalique représente à peu près le tiers de toutes les localisations (1).

Le schwannome peut se développer au niveau des différentes portions du nerf facial, cependant l'atteinte de la portion intra parotidienne est la plus rare (2).

Il se caractérise par sa latence clinique et son diagnostic difficile et tardif. Le traitement est chirurgical. Les récurrences sont possibles mais la transformation maligne du schwannome est exceptionnelle (2, 3).

Nous rappelons à partir de cette observation et d'une revue de la littérature, les particularités cliniques, para cliniques, et thérapeutiques de cette tumeur

OBSERVATION

Il s'agit d'un homme âgé de 46 ans, ayant consulté pour une tuméfaction isolée de la région parotidienne gauche augmentant progressivement de volume depuis 4 ans.

L'examen a retrouvé une tumeur parotidienne gauche oblongue de 3x1,5 cm, ferme, indolore et mobile par rapport aux plans profonds et superficiels.

La salive issue de l'orifice du canal de Stenon gauche était claire. Il n'y avait pas d'adénopathies cervicales palpables ni de paralysie faciale périphérique.

L'échographie a montré deux formations nodulaires de 2,7x1,7 cm et 1,8 cm de diamètre, hypoéchogènes et hétérogènes évoquant en premier des adénopathies intraparotidiennes (figure1).



Fig. 1: Echographie : deux nodules contigus hypoéchogènes et hétérogènes.



L'IRM a objectivé une parotide globalement augmentée de volume, siège de deux formations contiguës du lobe superficiel, de 3 et 1,8 cm de grand axe, en hypersignal en pondération T2 et hyposignal en pondération T1, se rehaussant après injection de produit de contraste (figure 2,3,4). Le diagnostic d'adénome pléomorphe ou de cysta-dénolymphome a été évoqué.

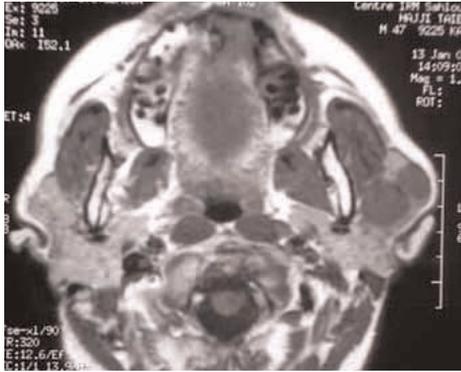


Fig. 2 : IRM en coupe axiale pondérée en T1. Deux formations parotidiennes gauches contiguës de 3 et 1,8 cm de grand axe en hypersignal



Fig. 3 : IRM en coupe axiale pondérée en T1 après injection du Gadolinium. Rehaussement des 2 tumeurs parotidiennes



Fig. 4 : IRM en coupe coronale pondérée en T2. Formations parotidiennes en hypersignal

Une parotidectomie superficielle a emporté les deux nodules après dissection des ramifications de la branche cervico-faciale du VII (figure 5).

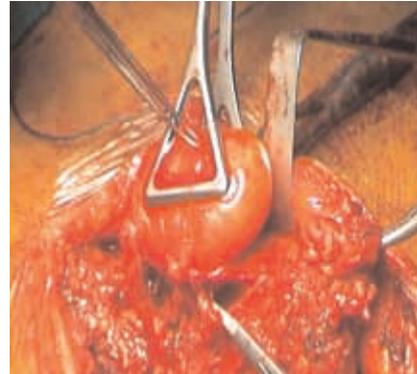


Fig. 5 : Aspect per-opératoire de la tumeur encapsulée mais adhérente aux branches du VII

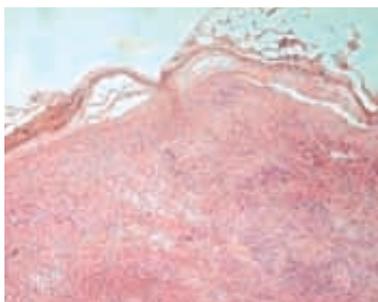
Macroscopiquement on a noté deux nodules de couleur beige, de consistance ferme et d'aspect homogène à la coupe (figure 6).



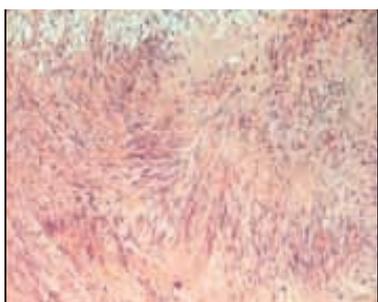
Fig. 6 : Aspect des deux masses entourées par un parenchyme parotidien normal

L'examen anatomopathologique a objectivé une prolifération tumorale à cellularité modérée faite de cellules fusiformes à noyau ovoïde parfois allongé, à chromatine fine ou légèrement hétérogène. Certains noyaux sont volumineux polylobés, sans mitoses anormales. Ces cellules sont disposées en faisceaux courts enchevêtrés et en palissade formant des nodules de Verocay. Ces nodules sont assez bien limités, parfois encapsulés ou directement entourés par du parenchyme glandulaire qui garde une architecture normale (fig 7 : a, b).

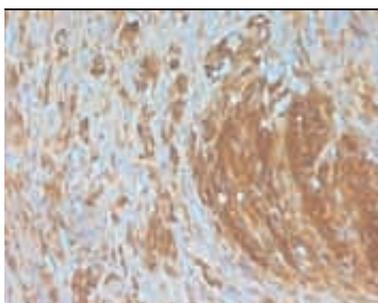
A l'immunomarquage les nodules tumoraux expriment fortement la PS 100 (figure 7 : c).



a : Aspect du tissu tumoral entouré par la capsule



b : Disposition palissadique de cellules fusiformes (nodule de Verocay)



c: Forte expression de la PS100

Fig. 7 : Aspect histologique de la tumeur

Les suites opératoires étaient marquées par une paralysie faciale gauche intéressant les rameaux inférieurs du VII qui a régressé au bout de trois mois.

Aucune récurrence n'a été notée après un recul de 3 ans.

DISCUSSION

Le schwannome du nerf facial est une tumeur très rare. La majorité des cas rapportés dans la littérature intéressent la portion intratemporale. Selon Elahi qui rapporte une série de 300 cas de schwannome du nerf facial, seulement 60 ont touché la portion intraparotidienne (3). Un seul cas de schwannome intraparotidien a été répertorié sur 13 schwannomes cervico-faciaux selon l'étude de Chakroun (4).

Le Schwannome s'observe à tout âge avec une fréquence plus élevée chez l'adulte jeune. Il n'y a pas de prédominance significative, liée au sexe (3, 2).

Le schwannome parotidien comme la plupart des tumeurs bénignes de la parotide se présente générale-

ment comme une masse parotidienne, ferme régulière et indolore. Cependant, celle-ci peut être douloureuse à la palpation (5) ou s'associer à une paralysie faciale dans 20% des cas (6).

L'évolution naturelle de la tumeur est généralement lente: la durée d'évolution moyenne avant l'intervention est de 8,4 ans avec des extrêmes de 2 mois et 40 ans (2).

L'échographie est peu spécifique. L'imagerie médicale (TDM et IRM) n'est pas indispensable au diagnostic. Elle permet cependant de préciser la topographie exacte de la tumeur et ses rapports avec les organes de voisinage. A la TDM, la tumeur est bien limitée, isodense au muscle avec une prise de contraste importante et homogène. A l'IRM, en T1 la lésion est isointense au muscle devenant hyperintense en T2, le rehaussement au Gadolinium est franc et intense (2).

La cytoponction à l'aiguille fine est peu fiable à cause de la consistance ferme de la tumeur qui mène à une hypocellularité et un examen difficile à interpréter (2).

Macroscopiquement, le schwannome se présente sous la forme d'une masse ovoïde, lisse, de couleur beige-jaune, de consistance assez ferme, élastique et entourée par une capsule (7).

Comme il a été décrit par Antoni en 1920 (7), deux types de schwannomes peuvent être distingués. Le type A d'Antoni présentant de larges plages composées de cellules fusiformes avec un noyau tordu et quelques vacuoles intranucléaires. Les cellules sont soit agencées en spirale, soit en palissade appelées nodules de Verocay. Le type B d'Antoni est un type dégénératif, composé de cellules fusiformes disposées de manière anarchique dans un stroma pseudomyxoïde. Cependant cette distinction est purement académique.

L'immunohistochimie permet une approche diagnostique plus précise, elle permet de mettre en évidence les différentes protéines spécifiques du tissu nerveux par l'intermédiaire de leurs anticorps (8).

C'est la distinction entre schwannome et neurofibrome qui est la plus intrigante à cause du chevauchement des caractéristiques histologiques. Le schwannome est unique, alors que le neurofibrome est généralement multiple et peut s'associer à la maladie de Von Recklinghausen (7, 9).

Le schwannome est encapsulé et se développe en périphérie des filets nerveux, tandis que le neurofibrome est traversé par des axones et ne possède pas de capsule (1, 4, 5, 10).

L'exérèse du schwannome peut être complète du fait qu'il est bien encapsulé. La conservation du nerf d'origine est souvent possible car la tumeur a un développement excentrique par rapport à l'axe nerveux (11). Ce qui a été possible chez notre patient. La section du rameau nerveux sur lequel se développe la tumeur est parfois nécessaire selon Robert (2).

Les séquelles nerveuses sont exceptionnelles. La récidive



médiaire de leurs anticorps (8).

C'est la distinction entre schwannome et neurofibrome qui est la plus intrigante à cause du chevauchement des caractéristiques histologiques. Le schwannome est unique, alors que le neurofibrome est généralement multiple et peut s'associer à la maladie de Von Recklinghausen (7, 9).

Le schwannome est encapsulé et se développe en périphérie des filets nerveux, tandis que le neurofibrome est traversé par des axones et ne possède pas de capsule (1, 4, 5, 10).

L'exérèse du schwannome peut être complète du fait qu'il est bien encapsulé. La conservation du nerf d'origine est souvent possible car la tumeur a un développement excentrique par rapport à l'axe nerveux (11). Ce qui a été possible chez notre patient. La section du rameau nerveux sur lequel se développe la tumeur est parfois nécessaire selon Robert (2).

Les séquelles nerveuses sont exceptionnelles. La récurrence locale est rare et est due probablement à une exérèse incomplète (12).

La transformation maligne du schwannome est exceptionnelle (7,8). Celle-ci est plus fréquente chez les patients atteints de neurofibromatose de Von Recklinghausen avec une incidence aux alentours de 10 à 15% (13). Seulement trois cas de transformation maligne de schwannome vestibulaire isolé ont été rapportés dans la littérature (14).

REFERENCES

- 1- Prasad S, Myers EN, Kamerer DB, et al. Neurolemmoma (schwannoma) of the facial nerve presenting as a parotid mass. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993;108:76-9.
- 2- Robert J, Caughey, Mark May, Barry M. Schaitkin ; Intraparotid facial nerve schwannoma: Diagnosis and management. *Otolaryngol Head neck surg* 2004;130:586-592
- 3- Elahi MM, Audet N, Rochan L, et al. Intraparotid facial nerve schwannoma. *J Otolaryngol* 1995;24:364-7.
- 4- Chakroun A, Kharrat K, Fakfakh W, Sellami S, Ben Amor M, Charfeddine I, Ghorbel A, Drira M schwannomes cervico-faciaux. Etudes de 13 cas. *J. TUN. ORL*. 2002 8;15-17
- 5- W. Frederick McGuirt, P.E. Jonsson, W.T. McGuirt; Intraparotid facial nerve neurofibromas. *Laryngoscope* 2003;113:82-84
- 6- Bretlau P, Melchioris H, Krodgahl A. Intraparotid neurilemmomas: a study of four diverse cases. *Arch otolaryngol* 1983;95:382-384
- 7- M. Berlucchi, C. Piazza, L. Bianzuoli, G. Battaglia, P. Nicolai; Schwannoma of nasal septum: a case report with review of the literature. *Eur arch otolaryngol* 2000; 257:402-405
- 8- S. Oncel, K. Onal, M. Ermete, E. Uluç ; Schwannoma (neurolemmoma) of the facial nerve presenting as a parotid mass. *The J laryngol otol* 2002;116:642-643
- 9- Dort JC, Fisch U. Facial nerve schwannomas. *Skull Base Surg* 1991;1:51-6.
- 10- O'Donoghue GM, Brackman DE, House JW, et al. Neuromas of the facial nerve. *Am J Otol* 1989;10:49-54.
- 11- Kooli H, Oueslati Z, Najeh D et al. Les tumeurs nerveuses bénignes à localisation cervico-faciale, à propos de 7 cas. *J.TUN. ORL* 1998; 1(1): 17-20.
- 12- Pessy J.J, Serrano E, Percodan J, Tumeurs nerveuses du cou Edition technique EMC 1994 : 1-8.
- 13- Butugan O, Schuster Grazel S, Rezende de Almeida E, Miniti A. Schwannoma of the nasal septum: report of two cases. *Rev Laryngol* 1993;114:33-36
- 14- M. Shin, K. Ueki, H. Kurita, T. Kirino; Malignant transformation of a vestibular schwannoma after gamma knife radiosurgery. *Lancet* 2002;360:309-310